ÜBER

PITYRIASIS RUBRA.

INAUGURAL-DISSERTATION

VERFASST UND DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

KGL. JULIUS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT WÜRZBURG

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHÜLFE

VORGELEGT VON

CARL CAHN

APPROB. ARZT.

WÜRZBURG.

BECKER'S UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI

1884.

Referent:

Herr Geheimrath Professor Dr. Gerhardt.

DEM ANDENKEN

SEINES THEUREN VATERS

Dr. med. S. CAHN

WEIL. PRACT. ARZT IN ALZEI

IN DANKBARKEIT GEWIDMET

VOM VERFASSER.

In dem epochemachenden Werk des englischen Dermatologen *Robert Willan,* das zu Ende des vorigen Jahrhunderts von *Bateman* herausgegeben wurde, ward zum ersten Male der Pityriasis rubra Erwähnung gethan. *Willan* wandte jedoch die Bezeichnung Pityriasis rubra, wofür allerdings die ethymologische Bedeutung, nämlich πίτυγον — klein und ruber — roth spricht, für alle Fälle von Dermatonosen an, in denen die Haut auf grosse Strecken roth und schuppend erscheint, und die Dauer der Krankheit dem Character eines exquisit chronischen Leidens entspricht.

In seinen, wie in seiner Nachfolger Werken war daher keine scharfe Grenze gezogen zwischen Eczema sqamosum universale, der Psoriasis universalis und dem Lichen ruber. Allein wir wissen jetzt, dass ein derartiger Zustand der Haut, wie Röthung und Schuppenauflagerung nur einem ganz bestimmten Stadium obenerwähnter Hautaffectionen entspricht, und dass wir desshalb nicht berechtigt sind, für alle solche Krankheitsformen den Namen Pityriasis rubra zu gebrauchen.

Erst *Hebra,* der eine Classification der Haut auf rein pathologisch-anatomischer Basis entwarf, und als

der Schöpfer der neuen dermatologischen Schule angesehen werden kann, gab auch unsrer eigenartigen Krankheit ihren jetzigen Namen und rechnete die rothe Kleienflechte zu den squamösen Dermatosen, den sog. Schuppenflechten, also zu der ersten Gruppe seiner IV. Classe, den exsudativen Dermatosen mit chronischem Verlauf.

Er schilderte die Pityriasis rubra als eine Hautkrankheit, welche während ihres ganzen Verlaufes von keiner anderen Erscheinung begleitet wird als von einer andauernden, intensiv dunkelrothen Färbung, ohne bedeutende Infiltration, ohne Knötchenbildung, ohne Entwicklung von Schrunden, ohne Nässen oder Bläschenbildung, welche mit geringem Jucken verbunden ist und selten auf einzelne Hautstellen localisirt erscheint, sondern meist die allgemeine Decke zu ihrem Sitze erwählt [1]).

Auspitz gibt in seinem „System der Hautkrankheiten“ unsrer Krankheit den Namen Pityriasis rubra essentialis sive idiopathica und rechnet sie zu der Classe der Keratolysen, einer dritten Unterart der Familie der Keratosen. Er versteht darunter Erkrankungen der Haut, die auf einer mangelhaften Energie der physiologischen Hornbildung in dem Stratum corneum der Epidermis beruhen.

Die Krankheit von ihrem Anfangsstadium zu beobachten, war *Hebra*, dem die meisten Erfahrungen über den Verlauf der rothen Kleienflechte wohl mit Recht zuzugestehen sind, nicht in der Lage, weil alle Fälle, deren er im Ganzen 15 sah, in bereits voll-

---

[1]) Lehrb. d. Hautkrankheiten von *Hebra* u. *Kaposi*, pag. 399.

ständig entwickelter Form in seine Behandlung gelangten. Ob demnach diese Hautaffection zuerst an einzelnen Stellen der Körperoberfläche Platz griff und allmählich auf die ganze Hautdecke überging, oder ob die Erkrankung gleich von vornherein die ganze Oberfläche occupirte, war ihm zu entscheiden nicht möglich. Am meisten Wahrscheinlichkeit besitzt jedoch die Annahme, wie aus den Aussagen der Patienten in seinen von ihm veröffentlichten Fällen hervorgeht, dass die Erkrankung gleichzeitig auf der ganzen Hautoberfläche Platz griff. Auch bei dem auf hiesiger Abtheilung befindlichen Kranken, dessen Krankheitsgeschichte später folgt, konnte aus der Anamnese nicht mit Sicherheit ermittelt werden, ob der Sitz des Leidens gleich von Anfang an die ganze Haut war, oder ob es zuerst einzelne Stellen und dann erst successive die gesammte Decke einnahm.

Was zunächst die Aetiologie dieser seltsamen Hautaffection betrifft, so befinden sich *Hebra,* sowie andere Autoren, die Gelegenheit hatten, praktische Studien an mit Pityriasis rubra behafteten Individuen zu machen, noch vollständig im Unklaren über die ursächlichen Momente dieses Leidens. Höchstwahrscheinlich basirt es auf einer allgemeinen Ernährungsstörung, wofür auch die Sectionsbefunde der bis jetzt bekannt gewordenen, tödtlich verlaufenden Fälle sprechen; denn es handelte sich bei diesen um eine tuberculöse Diathese. Die Anamnese unseres auf hiesiger Klinik befindlichen Kindes weist ebenfalls auf eine solche tuberculöse Diathese hin, denn zwei Geschwister des kleinen Patienten starben an Schwindsucht.

Während die Krankheit meist Individuen in vorgerückten Lebensperioden befällt, macht unser Fall

hierin eine Ausnahme; auch *Helra* beobachtete einmal das Leiden bei einem Kinde.

Die Krankheit characterisirt sich durch folgende Symptomencomplexe:

Man bemerkt vor Allem eine über die ganze Körperoberfläche ausgebreitete intensiv- bis bläulich-rothe Färbung, die hauptsächlich an den unteren Extremitäten mehr livid erscheint. Diese ungemein auffallende allgemeine Hautröthe ist jedoch von wechselnder Intensität, indem sie von mancherlei Umständen abhängig ist. So kann man bei Pityriasis rubra-Kranken häufig beobachten, dass eine Erhöhung der Aussentemperatur — wenn z. B. die Kranken sich eine Zeit lang am Ofen aufhalten — bisweilen eine Steigerung der Röthe der Haut, die sogar bis ins tief Blaurothe gehen kann, bewirkt und umgekehrt eine Abnahme derselben, eine Blässe hervorruft.

Der eigentliche Grund der Hautröthe bei Pityriasis rubra ist höchstwahrscheinlich auf eine Circulationsstörung in den Gefässen der Haut zurückzuführen, die als die Folge des Fehlens eines gleichmässigen Schutzes und beständig wirkenden Druckes auf die Capillargefässe des Papillarkörpers von Seiten einer genügend verhornten und in Folge davon resistenten Epidermis zu betrachten wäre. Denn sobald sich bei dem Kranken eine Neigung zur Heilung, was besonders im Gesicht und an den Extremitäten zu bemerken ist, geltend macht, tritt auch stets ein Rückgang der Röthe, ein Erblassen an den betreffenden Theilen ein, die der normalen Beschaffenheit sich nähernde Epidermis ist dann nämlich vermöge ihrer Resistenz wieder im Stande, ihren Einfluss auf die Capillaren des Papillarkörpers auszuüben und je nachdem einen höheren oder geringeren Füllungsgrad derselben zu bewirken. *Auspitz*

ist der Ansicht, die Röthung der Haut sei durch eine grössere oder geringere Transparenz der Epidermisschichten bedingt; die in Folge der atrophischen Processe in den Schichten der Oberhaut bewirkte Verdünnung der einzelnen Zellenlagen liesse die Röthe des Papillarkörpers durchschimmern. Dass dies nicht der einzige Grund ist, sondern dass die Röthe der Haut auch vom Füllungsgrade der Blutgefässe abhängig ist, dass sie nämlich im geraden Verhältniss zum Füllungsgrade der Gefässe steht, beweist der Wechsel der Intensität der Röthe, worauf schon oben anlässlich der Steigerung der die Patienten umgebenden Temperatur hingewiesen wurde. Die auf der Hautdecke verbreitete allgemeine Röthe verschwindet bei Druck und macht einer mehr gelblichen Tingirung Platz; dabei ist die Temperatur der Haut erhöht.

Ausser dieser auffallenden Röthung bemerkt man über die ganze Körperoberfläche die Epidermis in feine, weissliche Schüppchen oder auch in etwas grössere Lamellen sich ablösen, was auf einer beständigen Abschilferung der Hornschicht der Oberhaut beruht. An keiner Stelle der Oberfläche kommt es jedoch zu einer Auflagerung dieser abgelösten Schüppchen oder zu einem vollständigen Verschwinden derselben. Nirgends sind nässende Stellen zu finden, ebensowenig kommt es zur Bildung von Knötchen, Bläschen, Pusteln oder Schrunden. Eine Infiltration der Haut kann an keiner Stelle der allgemeinen Decke gefühlt werden.

Die hauptsächlichsten subjectiven Beschwerden der Patienten bestehen in einem andauernden Gefühl von Frösteln und einem beständigen, jedoch mässigen Juckgefühl. Ersteres ist veranlasst durch den Verlust der Hornhautzellen, die bekanntlich den Zweck haben,

die übermässige Abgabe von Körperwärme aus den oberflächlich liegenden Gefässen der Papillarschicht zu hindern. Das Jucken hat einer idiopathischen, mechanischen Reizung des Papillarkörpers seine Entstehung zu verdanken.

Die fortwährende Abstossung trockner Hornplättchen ist nach *v. Rinecker*[1]) die Folge einer essentiellen Erkrankung der Epidermis, einer herabgesetzten Energie des Verhornungsprocesses derselben und nicht der Ausdruck eines vermehrten Zuströmens von Blut, einer fluxionären Hyperämie der Haut.

Ausser Röthe und Schuppung der Haut ist als drittes characteristisches Symptom eine vermehrte Spannung derselben zu constatiren, veranlasst durch den in der Haut allmählich sich entwickelnden Schrumpfungsprocess, welch' letzterer wiederum als die Folge einer mangelhaften Bildung von Hornzellen zu betrachten ist. Die durch den Schrumpfungsprocess zu gleicher Zeit bewirkte Verkürzung der Haut zeigt sich am deutlichsten an der Haut der Stirn, der Wange und den Augenlidern, an welchen es mitunter zu Ectropium des unteren Lides kommen kann, wodurch dann die Patienten an einem vollständigen Schluss beider Augenlider verhindert werden. An den Beugeseiten der oberen und unteren Extremitäten spannt sich die Hautdecke ebenfalls in geringem Masse an, was sich durch eine leichte Contracturstellung im Ellbogen- und Kniegelenk zu erkennen gibt.

Während des ganzen Verlaufes der Krankheit, der ein durchaus chronischer ist, kommt es höchst

---

[1]) Sitzungsber. der phys.-med. Gesellschaft zu Würzburg 20. Mai 1882.

selten noch zu anderen Erscheinungen, gewöhnlich aber zu einer Steigerung der von Anfang an vorhandenen Symptome, niemals zu einem Nachlassen derselben. Die Kranken befinden sich in der Regel während vieler Jahre ihres Leidens noch verhältnissmässig ziemlich wohl und werden höchstens durch die Entfärbung ihrer Hautdecke, durch das anhaltende Kältegefühl und die Empfindung von Spannung, manchmal auch durch lästiges Jucken an ihre Krankheit gemahnt, so dass die Patienten ganz gut ihrer gewohnten Beschäftigung mit zeitweiser Unterbrechung derselben nachgehen können. Im weiteren Verlauf der Krankheit kommt es jedoch durch Fortschreiten des pathologischen Processes in der Haut zu unangenehmen Erscheinungen. Die allgemeine Röthe der Haut macht einer mehr cyanotischen Färbung Platz, an manchen Stellen kommt es zu Verdickung und zu oedematöser Schwellung der Haut. Der Schrumpfungsprocess nimmt zu und das spannende Gefühl belästigt die Patienten in hohem Grade. Der Mund kann in Folge der Spannung nur mit Mühe geöffnet werden, die unteren Augenlider werden stärker ectropionirt, und die Finger und Zehen krallenförmig gebeugt. An den stramm gespannten Hautpartien, hauptsächlich an den Unterschenkeln und Gelenken wird die Epidermis eingerissen, wodurch es nunmehr zur Bildung von Ulcerationen, die selbst zu decubitusähnlichen Geschwüren führen können, kommt. So hat *Kaposi*[1]) in einem Falle dreimal im Verlauf von zwei Jahren über dem rechten Schultergelenk, am Oberschenkel und vorn über den Rippen spontane Gangraen der Haut entstehen sehen, die im Umfang

[1]) *Kaposi*, Pathol. u. Therap. d. Hautkrkh. p. 410.

eines Kreuzers begann und durch anfangs gleichmässiges, später nur in einem Theile der Peripherie stattfindendes Fortschreiten bis flachhandgrosse Substanzverluste gesetzt hat, die erst nach mehreren Monaten wieder verheilten.

Unter vollständigem Schwund des Unterhautzellgewebes und unter bedeutender Abnahme der Gesammternährung stellt sich allmählich Marasmus ein, dem die Patienten nach langjähriger Dauer ihres Uebels mit und ohne Complication von Pneumonie und Tuberculose schliesslich erliegen.

In Rücksicht hierauf ist die Prognose dieser Erkrankung als äusserst infaust zu bezeichnen, obgleich einige Dermatologen wie *Kaposi* und *Auspitz* einmal Heilung erzielt haben wollen. *Auspitz* sah einen Mann nach dem 40. Lebensjahre an Pityriasis rubra erkranken; nach Ablauf eines Jahres soll das Leiden unter einer eingeleiteten Arsenikkur vollkommen verschwunden gewesen und bis jetzt ohne Recidive geblieben sein [1]).

Die Aehnlichkeit mit der Pityriasis rubra theilen hauptsächlich drei Dermatosen, die in jedem Falle bei der Differentialdiagnose berücksichtigt werden müssen; es sind dies die Psoriasis universalis, das Eczema squamosum universale und der Lichen ruber.

Mit letzterem Hautleiden kann die Pityriasis rubra nur in einem vorgerücktem Stadium des Lichen ruber verwechselt werden, zu einer Zeit also, wo die Knötcheneruption eine so beträchtliche geworden, dass alle Knötchen dicht gedrängt stehen und miteinander zu confluiren scheinen, und wenn sie mit einer grösseren oder geringeren Menge von Epidermisschüppchen be-

---

[1]) *Auspitz.* Lyst. der Hautkrkh. p. 135.

deckt sind. Bei genauer und sorgfältiger Betrachtung der betroffenen Hautstellen werden die Knötchen doch stets sich als isolirt stehende kleine, geröthete Prominenzen der Hautoberfläche ergeben, und eine Verwechslung des Lichen ruber mit Pityriasis rubra, bei welcher noch überdiess niemals Knötchen vorkommen, wird dann wohl schwerlich möglich sein.

Bei dem Eczema squamosum universale finden wir an den verschiedenen Körperstellen die verschiedenen Entwicklungsstufen dieser Flechte ausgeprägt, so dass man neben schuppenden und gerötheten auch nässende, mit Bläschen übersäte und mit Borken bedeckte Stellen der Haut bemerken kann. Ausserdem klagen die an Eczema squamosum erkrankten Individuen über beständiges, sehr lästiges und heftiges Jucken, das ihnen zum Kratzen Veranlassung gibt, wodurch dann wiederum die Kratzeffecte, nämlich grössere oder kleinere Hautexcoriationen auffallen. Bei Pityriasis rubra sieht eine Hautstelle so aus, wie die andere, höchstens dass eine mehr oder minder ausgeprägte Nüancirung der rothen Färbung an gewissen Hautpartien sichtbar wird; an keiner Stelle der allgemeinen Hautdecke werden Nässen, Bläschen- oder Borkenbildungen bemerkt werden können. Das Juckgefühl bei Pityriasis rubra ist sehr unbedeutend und gibt zum Kratzen keinerlei Anlass. Ueberdiess geht das Eczema squamosum in der Regel bei entsprechender Behandlung in Heilung über, eine Thatsache, die bei der Differentialdiagnose mit Pityriasis rubra ganz besonders betont werden muss, bei welcher ein so günstiger Ausgang nicht zu erwarten ist.

Während bei der Psoriasis universalis, mit der eine Verwechslung noch unter Umständen vorkommen

kann, die Affection meist einzelne Körperstellen zu ihrem Lieblingssitz auserwählt, wie die Streckseiten der Extremitäten, das Knie- und Ellbogengelenk, ferner die behaarte Kopf- und Sacralgegend, befällt die Pityriasis rubra aller Wahrscheinlichkeit nach gleich von Anfang an die ganze Hautdecke und zeigt niemals die Neigung zu einer spontanen Rückbildung der gerötheten und desquamirten Hautpartien; bei der Psoriasis dagegen können die vom Processe befallenen Stellen schwinden, oder doch wenigstens fast bis zum Unkenntlichwerden erblassen, um später abermals wieder zum Vorschein zu gelangen. Auch die Art der Ausbreitung der Efflorescenzen bei Psoriasis universalis ist für diese sehr bezeichnend, denn die Psoriasisherde, welche in der Regel als kleine, isolirt stehende, mit Epidermisschüppchen bedeckte Pünktchen beginnen, breiten sich, nachdem sie etwa Thalergrösse erreicht haben, im weiteren Verlauf der Krankheit in die Peripherie aus, confluiren mit den benachbarten Efflorescenzen, während im Centrum Heilung einzutreten pflegt, wodurch die eigenthümlichen, kreisförmigen und geschlängelten Figuren auf der Hautoberfläche entstehen, die zur Bezeichnung Psoriasis gyrata geführt haben.

Zur Differenzirung der Pityriasis rubra von Hautübeln, wie der Seborrhoea sicca, dem Erythema chronicum oder der Pityriasis versicolor bieten sich keinerlei Schwierigkeiten, wesshalb eine eingehende Erörterung der Krankheitserscheinungen genannter Hautleiden überflüssig erscheint.

Der Versuch, mit therapeutischen Mitteln eine vollkommene Heilung der Pityriasis rubra zu erzielen, ist bis jetzt nur ein illusorischer gewesen; die mannigfachsten Mittel und Heilmethoden wurden anempfohlen

und gegen sie in Anwendung gebracht, aber leider alle ohne den gewünschten Erfolg.

Was zunächst die örtlichen Mittel betrifft, für die ja in erster Linie eine Indication besteht, so soll in manchen Fällen der Gebrauch von continuirlichen warmen Wasserbädern, in denen die Patienten tagsüber verbleiben, den Effect gehabt haben, dass die Haut weicher und geschmeidiger, und dadurch eine Besserung in der Beweglichkeit der Extremitäten erzielt wurde. Uebrigens vertragen manche der Kranken, die ja ohnediess über ein beständig anhaltendes, unbehagliches Kältegefühl zu klagen haben, das permanente Wasserbad, selbst wenn dessen Temperatur beträchtlich erhöht wird, sehr schlecht und halten wegen Steigerung des unangenehmen Frostgefühles nicht lange darin aus. Einreibungen des ganzen Körpers mit erweichenden Salben, wie mit Vaselin, Unguentum Hebrae etc., oder Beölen mit Oleum jecoris Aselli wurden ebenfalls mit dem Effect einer momentanen Linderung der subjectiven Beschwerden angewendet. Ein Gleiches konnte nicht von den Theerpräparaten, welche in mannigfachster Art applicirt wurden, behauptet werden; abgesehen davon, dass sie nicht nur nicht schlecht vertragen wurden, trugen sie auch noch zur Steigerung des localen Processes bei. Einhüllungen in Kautschukgewändern übten ebenfalls keine günstige Wirkung aus.

Der innerliche Gebrauch von Mitteln, die bei andern Hautleiden einen mitunter glänzenden Erfolg aufzuweisen haben, wie das Arsen, übt auf den Verlauf der Pityriasis rubra gar keinen Erfolg aus und verschafft weder Erleichterung, geschweige denn vollkommene Heilung. In gleicher Weise verhalten sich Schwefel- und Antimonpräparate, Jod, Quecksilber und Sarsa-

parilladecoct. Alle diese Heilmittel können, als vollkommen nutzlos, bei der Behandlung der Pityriasis rubra unberücksichtigt bleiben. In einem einzigen recenten Falle bei einem jungen Manne will *Kaposi* unter der innerlichen Anwendung der Carbolsäure Heilung erzielt haben, nachdem alle örtlichen Mittel den Hautaffect nur verschlimmert hatten.

Eine Hauptrolle bei der Behandlung der Pityriasis rubra spielt neben einer sorgfältigen Hautpflege jedenfalls eine gute Ernährung der Kranken. Bei einer kräftigen Kost hat der in hiesiger Klinik sich aufhaltende Patient an Körpergewicht zugenommen, und mit der Hebung seines Kräftezustandes ist auch ein relatives Wohlbefinden bei ihm eingetreten.

In jüngster Zeit wurden Einreibungen von Ichthyol in Salbenform bei unserem Patienten versucht, einem schwefelhaltigen Präparat, das von *Unna* vor Kurzem gegen Eczem empfohlen wurde, gegen das es in der That sehr gute Dienste leistet; bei unserem Kranken konnte ein derartiger eclatanter Erfolg nicht erzielt werden, und wurde daher das neuentdeckte Präparat wieder fort gelassen.

In Folgendem sei nun etwas ausführlicher unsres schon mehrmals erwähnten Falles von Pityriasis rubra universalis gedacht, welcher sich bereits seit einer Reihe von Monaten im hiesigen Hospitale befindet, und der mir als Vorlage für meine Arbeit diente.

Zugleich ergreife ich gerne an dieser Stelle die Gelegenheit und erfülle die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrath Professor Dr. *Gerhardt* für die bereitwillige Ueberlassung dieses interessanten Falles meinen wärmsten Dank auszusprechen. Es wurde mir dadurch die Möglichkeit geboten, wäh-

rend einer längeren Zeit aufmerksamer Beobachtung des Kranken die von anderer Seite an dieser so seltnen Krankheitsform gemachten Erfahrungen zu bestätigen und stellenweise durch eigne zu ergänzen.

Anamnese:

Paulus Ullrich, 7 Jahre alt, Taglöhnerskind aus Mellrichstadt, trat zum ersten Male am 11. November 1881 in die Klinik ein.

Die Eltern des Kleinen sind gesunde, ziemlich wohlhabende Bauersleute, die auch aus gesunder Familie stammen; 2 Geschwister des Patienten starben im ersten Lebensjahre an „Abzehrung“: das Hautübel, an dem Patient jetzt leidet, datirt nach Angabe des Vaters seit dem ersten Lebensjahre und ergriff gleich damals die ganze Haut; von zeitweiligen Verschlimmerungen abgesehen, ist es sich stets gleich geblieben. Empfindlichkeit gegen Kälte war von jeher vorhanden; der Junge hielt sich schon als kleines Kind zu Hause immer hinter dem Ofen auf. Bemerkenswerthe Kinderkrankheiten wurden nicht angegeben.

Status:

Schlecht genährter, marastischer Knabe von seinem Alter entsprechender normaler Grösse. Die gesammte Hautdecke mit Ausnahme der Vola manus und planta pedis ist mit linsen- bie markstückgrossen Schüppchen und Schuppen bedeckt und zwar in dem Masse, dass die Haut nur im Gesichte, an den Beugeseiten des Ellenbogen- und Kniegelenkes und um den Nabel herum durchschimmert; die Haut erscheint hier scharlachroth. Der behaarte Kopf ist geradezu von einer Schuppenkappe bedeckt, aus der die dünnen Haare

herausschauen. Die Haut ist offenbar sehr verkürzt; die unteren Augenlider sind beiderseits durch den spannenden Zug der Gesichtshaut nach abwärts gezogen, ectropionirt; die oberen Extremitäten befinden sich im Ellbogengelenk, die unteren im Kniegelenk in Contracturstellung, in Beugecontractur. Die Gelenke selbst sind gesund. Es kann also die Contracturstellung nur durch die narbenartig verkürzte Haut bedingt sein. Die ectropionirte Conjunction ist dunkelroth und geschwellt. Beständig läuft Thränenflüssigkeit über die Wangen herab, wodurch einzelne nässende, mit Rissen versehene Hautstellen hervorgerufen wurden. Die Schleimhaut des Mundes und Rachens ist von blasser Färbung. Das Fettpolster scheint atrophisch zu sein. Sämmtliche Lymphdrüsen sind in geringem Masse geschwellt, indolent.

An den Brust- und Bauchorganen keine Veränderung bemerkbar. Heftige Juckempfindung. Ord. Warmwasserbäder, Oeleinreibungen.

November 1881.

Durch Einreibungen mit Ol. Olivarum und durch warme Bäder wurden die die Haut bedeckenden Schuppen entfernt. Es zeigte sich nun, dass die ganze Haut von Kopf bis Fuss gleichmässig dunkelroth gefärbt war. Die Epidermis an keiner Stelle fehlend, sondern überall wohlerhalten und glatt; eine deutliche Infiltration der Haut ist nirgends ausgesprochen. Auf Fingerdruck erblasst die scharlachrothe Haut, um einer orangegelben Färbung Platz zu machen. Die Furchen der Haut sind tiefer als normal; am meisten ist dies der Fall in der Vola manus und Planta pedis, wo einzelne derselben in Schrunden umgewandelt sind. Schweissdrüsenöffnungen, Poren zwischen den Haut-

furchen auf den Riffen sind nicht wahrnehmbar, auch nicht mittelst einer guten Loupe. Lanugohärchen spärlich, schlecht entwickelt. Die ganze Haut ist verkürzt, dem Patienten gleichsam zu enge; dieser Umstand verhindert ihn am weiten Oeffnen des Mundes, am Schliessen der Hand zur Faust, am Strecken des Vorderarms und Unterschenkels, wesshalb er auch nicht gut zu gehen vermag. Der vollständige Schluss der Augen ist durch das ectropionirte untere Lid gestört. Der Versuch, mit Gewalt die Hand zur Faust zu schliessen, den Vorderarm und Unterschenkel zu strecken, verursacht dem Kranken Schmerz; dabei spannt sich die Haut über den Gelenkbögen derart, dass sie anaemisch wird und durch ihre nun weisse Farbe auffallend von der rothen Umgebung absticht. Patient liegt stets mit gebeugten Unterschenkeln im Bett. Die Hautfunctionen sind in folgender Weise verändert:

Schweisssecretion fehlt vollständig. Grosse Empfindlichkeit gegen Kälte; — fortwährendes Frösteln ausserhalb des Bettes. —

Gesteigerte Sensibilität. Die Nägel sind leicht krallenartig gebogen, sehr dünn und mit vielen Querrissen versehen.

Kopfhaar dünn, stellenweise fehlend. Die Haut ist stets, besonders des Morgens, reichlich mit Schuppen bedeckt, die theils so fein sind, dass sie kleienartig abschilfern, theils aber auch etwas fester anhaften und dann ca. 10pfennigstückgrosse Lamellen bilden. Die Schuppen sind grauweiss, derb, fühlen sich fett an.

Januar 1882.

Die Tastempfindung der Haut, mit dem Tastenzirkel gemessen, ergab keine Abweichung von der Norm.

Sitzt Patient längere Zeit auf einem Stuhl, so staut sich das Blut in seinen Unterextremitäten und die Haut derselben nimmt alsdann eine dunkelblaurothe Farbe an.

Im Monate November und Dezember 1881 wurde Patient täglich 3 Mal mit Ung. Diachylon Hebrae am ganzen Körper eingerieben und bekam 3 Wochen lang asiatische Pillen in steigender Dosis. Letztere veranlassten jedoch Appetitlosigkeit, Erbrechen und Diarrhoeen und wurden daher wieder weggelassen. Die Fettbehandlung wirkte insofern günstiger, als sie die Haut geschmeidig machte, das Ectropium nunmehr sich erheblich besserte, und die Beugecontractur weniger lästig geworden ist. Patient vermag auch jetzt die Hand zu schliessen und besser zu gehen, als früher.

April 1882.

Während der Monate Februar und März wurde ein therapeutischer Versuch gemacht, zuerst mit Theer, dann mit dem permanenten Warmwasserbad. Es war zu Anfang des Monats Februar die ganze Haut blassroth geworden, besonders im Gesichte und an den Extremitäten; dabei war die Schuppenbildung geringer, die Haut selbst geschmeidiger. Patient wurde nach und nach zuerst mit Theertinctur nach *Kaposi*

Ol. Rusci 15,0
Alcohol. abs. 150,0
Aether 10,0
Olei Lavandul.
„ Bergam.
„ Caryoph. aa gtt IV

eingepinselt, später mit Oleum Rusci und Oleum fagi. Mit der Theerbehandlung wurde jedoch keine Bes-

serung erzielt, nach 4wöchentlicher Anwendung derselben war die Haut so scharlachroth wie zuvor.

Nunmehr kam Pat. ins permanente Warmwasserbad, worin er sich aber sehr unbehaglich fühlte. Er klagte beständig über Frostgefühl, selbst wenn man die Temperatur des Wassers auf 30° steigerte. Da somit auch das Warmwasserbad keinen Erfolg bewirkt, liess man es nach 14tägiger Anwendung weg und kehrte wieder zur Fettbehandlung zurück. Patient soll nun mit Ol. jecoris aselli eingerieben werden.

Juni 1882.

Während des Monats April wurde nach einander Ol. jecoris aselli, dann Ol. olivarum versucht, und der Kranke 3 Mal täglich damit am ganzen Körper eingerieben.

Zu Anfang Juni waren die 3 Hauptsymptome der Krankheit unsres Patienten wiederum gebessert, ähnlich wie zu Anfang des Jahres nach der Behandlung mit Hebra'scher Salbe. Die Röthe der Haut war weniger intensiv und mehr eine blasse Rosaröthe zu constatiren; ja Gesicht, Hände und Füsse waren fast weiss. Die Schuppung war fast völlig verschwunden; die Spannung hat derart nachgelassen, dass der Junge in den Garten gehen, dort herumlaufen und spielen kann.

Zum Zwecke einer klinischen Demonstration wurde mehrere Tage lang die Salbenapplication unterlassen, gleich war alsdann die Röthe, Schuppung und Spannung so intensiv wieder, wie zuvor.

Das Allgemeinbefinden des kleinen Patienten ist seit seinem Eintritt ins Spital fortdauernd ein sehr gutes: er ist munter, sogar muthwillig, und hat einen vorzüglichen Appetit; trotzdem hat er nur sehr wenig an Körpergewicht zugenommen. Während dasselbe bei

seinem Eintritt im October 1881 17,5 kg betrug, war eine Zunahme des Gewichtes im selben Monat des Jahres 1882 von 21,250, und zu Anfang Juni dieses Jahres von 21,600 kg zu constatiren; das Körpergewicht ist also nur um ca. 4 kg gestiegen.

Der Knabe hat, wie hier nur beiläufig bemerkt sei, ein sehr gutes Gedächtniss und lernt ungemein leicht auswendig; so hat er z. B. die Gedichte in dem bekannten Bilderbuche der „Struwelpeter“ innerhalb 4 Tagen auswendig gelernt.

Von seinem Eintritt ins Spital bis zum Monat April 1882 hatte der Kranke regelmässig in der Mitte jeden Monats 2—4 Tage lang Fiebertemperaturen, die sein Allgemeinbefinden wesentlich alterirten. Während dieser Zeit war Patient benommen, ass nicht, hatte viel Durst und schlief fast den ganzen Tag über. Diese Temperaturerhöhungen sind seit April nicht mehr eingetreten.

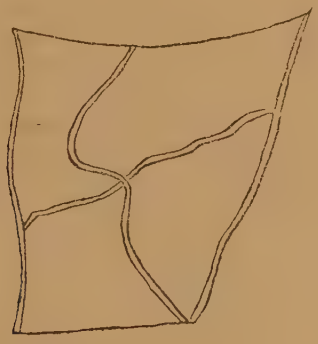
September 1882.

Die Hautröthung und Schuppung haben im Allgemeinen abgenommen. Zeitweise werden das Gesicht, ebenso Hände und Füsse weiss und schuppen dann fast gar nicht mehr. Doch hält eine solche Besserung höchstens nur 8 Tage lang an, um dann wieder auf 3—4 Wochen in den früheren Zustand überzugehen.

Mehr noch als die Röthe und Schuppung, hat sich die Spannung der Haut unter der Vaselinbehandlung gebessert. Das Ectropium ist nahezu verschwunden. Beugecontractur besteht nur noch im Kniegelenk und auch hier nur in sehr geringem Masse; durch passive Streckung des Unterschenkels kann sie ohne Schmerz beseitigt werden.

Februar 1883.

Aus der Streckseite des linken Unterschenkels wurde dem Patienten ein 2 cm langes, 0,5 cm breites Hautstück zur mikroscopischen Untersuchung excidirt am 1. III. — Antiseptischer Occlusivverband. Am 9. III. war die Wunde per primam geheilt. Dabei wurde folgendes Merkwürdige in Bezug auf die Schuppenbildung unter dem fest anliegenden Verband beobachtet: Während bisher immer der Zusammenhang der Schuppen ein sehr geringer war, indem die Schuppen sich meistens kleienartig abschilferten, oder höchstens 10-pfennigstückgrosse Lamellen bildeten, fanden sich unter dem Verband, der vom Knie bis zu den Knöcheln reichte, nur 4 grosse Schuppen, die in landkartenförmiger Configuration zusammenhingen. Auf eine Fläche ausgebreitet, hätten sie etwa folgendes Bild dargeboten:



März 1883.

Vom 7.—31. März wurde ein therapeutischer Versuch mit Salicylsäuresalbe gemacht, und zwar wurde die Salicylsäure in steigender Dosis angewandt: von 0,5 — 20%ger Salicylsäure — Vaselinsalbe. Anfangs schien das Mittel guten Erfolg zu haben, da die mit

dieser Salbe eingeriebenen Extremitäten wieder weiss wurden. Gleichzeitig wurde aber auch das Gesicht weiss, welches nicht mit der Salbe eingerieben war. Ende März wurde die ganze Haut des Kranken trotz der Salicylsäuresalbe wiederum scharlachroth.

Innerlich: Solutio Fowleri.

April 1883.

Solutio Fowleri wird gut vertragen. Therapeutischer Versuch mit Ichthyolsalbe auf die Unterextremität applicirt vom 26.—29. III. Negatives Resultat.

21. Mai 1883.

Seit Anfang Mai wird Patient wiederum mit Vaselin behandelt; indess ist seit dieser Zeit seine Haut stets ebenso scharlachroth geblieben, wie heute. Die Schuppung hat etwas zugenommen, seit Patient Nachmittags in den Garten geht. Die Spannung ist an den Extremitäten geringer, als im Gesicht. Das Ectropium, resp. das Herabziehen der unteren Augenlider durch die zu kurze Gesichtshaut ist viel bedeutender geworden. Was die Schuppung betrifft, so scheint trotz ihrer Zunahme eine Besserung eingetreten zu sein insofern, als der horizontale Zusammenhang der Schuppen grösser geworden ist. Heute überwiegen nicht die wie feine Kleie sich ablösenden, sondern die grösseren, fingernagel- bis markstückgrossen Schuppen.

Die Röthe der Haut hat, wie schon erwähnt, zugenommen. Heute erscheint sie jedoch nicht so bedeutend, als beim Eintritt des Patienten ins Spital.

Die Kopfhaare sind seit ca. 8 Wochen etwas spärlicher geworden; stellenweise ist Kahlheit zu beobachten. Patient schwitzt auch an heissen Nachmittagen in Winterkleidern nicht. An Brust- und Bauchorganen

ist keine Veränderung nachweisbar. Temperatur seit Frühjahr 1882 stets normal.

Patient wird früh und Abends mit reinem Vaselin eingerieben; innerlich nimmt er von:

Solut. Fowleri 10,0
Aq. dest. 30,0
3 Mal tgl. 10 Trpf.

Die Sectionsbefunde der an Pityriasis rubra Verstorbenen ergeben keine für diese Krankheitsform characteristische Veränderung an den inneren Organen. Die Kranken gehen, wie schon früher erwähnt, meist an Marasmus mit und ohne Complication von Tuberculose und Lungenentzündung zu Grunde. Dementsprechend müssen sich an den Leichen die für beide Krankheiten characteristischen pathologischen Veränderungen finden, was sich auch in den meisten bis jetzt publicirten Sectionsprotokollen bestätigt findet. Abgesehen von einem bedeutenden Schwund des Unterhautzellgewebes, von grösseren und kleineren Substanzverlusten an den verschiedensten Stellen des Körpers, von kleinen, im Corium der Haut sitzenden haemorrhagischen Herden, zeigten die Lungen an ihren Spitzen schwielige, schwärzlich pigmentirte Adhaesionen, also Zeichen einer Phthisis pulmonum. In andern Fällen konnten zahlreiche, dicht gestellte lobuläre Herde rother pneumonischer Hepatisation an den Lungen constatirt werden. Bei einem weit vorgeschrittenen Falle von Pityriasis rubra war an der Leiche ausser Lungen- und Darmtuberculose auch ein Tubercelknoten im Kleinhirn nachweisbar.

Pathologische Processe an Leber, Herz und Herzbeutel in Form der Muskatnuss- und Fettleber, einer leichten Verfettung des Herzens, einer Pericarditis mit

serösem Erguss im Herzbeutel wurden in mehreren Leichen der an Pityriasis rubra Verstorbenen angetroffen. In einem Falle nach 4jährigem Bestand des Leidens war an der Intima der Aorta und deren Hauptäste eine bedeutende Verdickung mit stellenweiser Verkalkung und eine so hochgradige Verfettung vorhanden, dass sich über linsengrosse, sog. atheromatöse Geschwüre in grösserer Zahl vorfanden. Dabei war neben Anaemie der Unterleibsorgane und einer fettigen Degeneration der Leber eine leichte Atrophie des Rückenmarks und des Gehirns bemerkbar. Ueberdies fanden sich noch zahlreiche, über den ganzen Körper verbreitete, theils nur ganz oberflächliche, theils tiefergreifende Substanzverluste von Bohnen- bis Thalergrösse; Patient war unter Fiebersymptomen und den Erscheinungen von hochgradigem Marasmus gestorben [1]). —

Alle diese Sectionsbefunde bieten uns für die Aetiologie der Pityriasis rubra keine Anhaltspunkte, und ist daher auch hier, wie bei so vielen pathologischen Störungen des menschlichen Organismus die mikroscopische Untersuchung der aficirten Theile zu Rathe zu ziehen, die uns allerdings in diesem Falle, wie wir sehen werden, einen genügenden und erwünschten Aufschluss über das Wesen unsrer Krankheit nicht geben wird.

Hans Hebra hat an zwei zur Obduction gelangten Fällen die feineren anatomischen Veränderungen bei Pityriasis rubra studirt und über die gefundenen Resultate im Archiv f. Dermatologie v. J. 1876 referirt. In dem einen Falle, nach kurzer Krankheitsdauer, fand sich bei der mikroscopischen Untersuchung

[1]) Dieser Fall, der vieles Interessenswerthe bietet, findet sich ausführlich in dem ärztl. Bericht des Wiener k. k. allg. Krankenhauses vom Jahre 1876 beschrieben.

nur eine mässig entzündliche Infiltration der Haut in Form einer Zellenwucherung um die Gefässe, dagegen keine Veränderung in der Structur des rete Malpighii, des Papillarkörpers, und ein vollkommenes Intactsein aller Schweiss- und Talgdrüsen.

In einem weiteren, mehr vorgeschrittenen Fall fand *H.* neben Schwund des rete Malp. und der Papillen, Verdickung der Bindegewebsstränge zu narbenartigen Zügen und Ueberwiegen der elastischen Fasern, reichliche Pigmenteinlagerung im Corium sowie Verödung der Schweiss- und Talgdrüsen und der Haarfollikel.

Durch die Güte des Herrn Dr. *Bockhart*, derz. Assistenten an der Abtheilung für Syphilis und Hautkrankheiten, wurden mir die Schnittpräparate, welche er aus dem Unterschenkel und einem aus der Vola manus unsres Patienten entnommenen Hautstücke angefertigt hatte, zur mikroscopischen Untersuchung zur Verfügung gestellt. Ich möchte an diesem Orte nicht verfehlen, Herrn Dr. *Bockhart* dafür meinen besten Dank abzustatten.

Erwähnte Schnitte wurden theils mit Alaunkarmin, theils mit Borax- und Pikrokarmin, andere mit Haematoxylin gefärbt und sind bezugs Durchsichtigkeit und schöner Kernfärbung vollkommen gelungen.

Ich konnte an den Präparaten den Befund von *Hans Hebra* in Bezug auf eine theilweise Verbreiterung der Bindegewebsfibrillen und eine Zunahme der elastischen Fasern bestätigt finden, dagegen konnte ich weder eine Atrophie der Papillen, noch eine Verödung der Schweiss- und Talgdrüsen bemerken. Es wäre hier vielleicht die berechtigte Frage am Platz, aus welchen Hautstücken denn eigentlich *Hans Hebra* seine Schnitte

angefertigt hat, über deren nähere Angabe er in seinem Bericht schweigend hinausgeht. Denn eine allbekannte Thatsache ist es, dass in der Entwicklung und Ausbreitung des Papillarkörpers über die Haut die wechselvollsten Beziehungen bestehen. Die Papillen finden sich zwar auf der ganzen Haut vor, sind jedoch im Bereiche der Vola manus und Planta pedis und an den Brustwarzen am stärksten ausgebildet, während sie an anderen Stellen der Haut des Menschen bald mehr vereinzelt, bald etwas dichter zusammenstehen. Wenn nun *Hans Hebra* berichtet, er habe einen Schwund des Papillarkörpers gefunden, so muss er entweder seine histologischen Studien an Präparaten gemacht haben, die er aus Abschnitten der Haut anfertigte, wo die Papillen ohnediess in geringem Masse entwickelt sind, oder die lange Dauer der Krankheit hat ihren Einfluss auf die Haut in denkbar ungünstigster Weise geltend gemacht, indem sie eine Atrophie ihrer elementaren Bestandtheile, insbesondere der Hautpapillen veranlasst hat. Nun handelt es sich allerdings bei dem einen von *H.* untersuchten Falle um ein bereits vorgeschrittenes Leiden. Aber auch bei unserem Kranken besteht die Hautaffection schon nahezu 9 Jahre, und trotzdem ist keine Veränderung in Form einer Atrophie der Papillen nachzuweisen. Dagegen stellte sich bei genauerem Zusehen heraus, dass bei sonst normalem Verhalten der Cutis an einer Stelle, an der sich sonst keine Papillen, oder nur wellenförmige Andeutungen derselben finden, nämlich an der Streckseite des Unterschenkels, hier die Papillen hoch und dünn waren; dies Verhalten der Papillen ist offenbar bedingt durch das Wachsthum der Retezapfen in die Tiefe; dieselben sind verbreitert und ragen sehr tief in das Corium

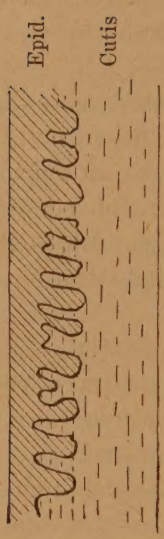
hinein. Um die Gefässe der Cutis und des Papillarkörpers lagen wenig Rundzellen; die noch erhaltenen Kerne der Hornschicht waren oval, und lag ihr Längsdurchmesser parallel zur Oberfläche der Haut. Dieser Befund steht in vollkommenster Uebereinstimmung mit dem Resultat der Untersuchungen von *Baxter*[1]).

Die normalen Schichten der Epidermis sind alle wohl erhalten; die Oehl'sche Schicht erscheint breiter, als gewöhnlich; die Hornschicht enthält auffallender Weise noch viele Zellen, die bei Karminfärbung einen deutlichen Kern erkennen lassen.

Um zu erfahren, wie sich die Papillen der Streckseite des Unterschenkels bei gleichaltrigen Knaben mit gesunder Haut verhielten, wurden Hautstückchen aus der Vorderfläche des Unterschenkels zweier 8jährigen Knaben, die an acuten Krankheiten (Masern-Pneumonie) verstorben waren, excidirt. Die gefertigten Schnittpräparate wurden unter das Mikroscop gelegt und mit den unseren Kranken entnommenen Schnitten verglichen. Das Resultat der Untersuchung ergibt sich aus zwei auf Seite 30 befindlichen schematischen Zeichnungen, die uns am bequemsten über die Verhältnisse orientiren können.

In Betreff einer Verödung der Talg- und Schweissdrüsen der Cutis, woraus *Hebra* die während des ganzen Krankheitsverlaufes auffallende Trockenheit der Haut erklärt, kann ich ebenfalls diesem Autor nicht beipflichten, denn ich konnte im Gegensatz zu ihm in keinem der Schnitte eine Abnahme derselben herausfinden. Die Schweissdrüsen kommen bekanntlich mit Ausnahme ganz beschränkter Bezirke über die ganze behaarte und unbehaarte Haut des Menschen vor, sind

[1]) Näh. s. Brit. medical Journal Juli 1879.



jedoch betreffs ihrer Grösse, Gruppirung und Menge in den verschiedenen Localitäten beträchtlichen Schwankungen unterworfen. An den meisten Stellen erscheinen sie in kleinen unregelmässigen Gruppen, während sie an den Hautriffen der Hohlhand und der Fusssohle ziemlich regelmässig angeordnet und in grosser Menge vorhanden sind. Sie fehlen vollständig an dem Lippensaum, der Nase, auf der Eichel und Vorhaut, und sind auf der Haut des Nackens, Rückens und Gesässes, sowie der Ober- und Unterschenkel nur in spärlicher Menge anzutreffen.

Was die Verbreitung der Talgdrüsen betrifft, so entbehren Flachhand und Fusssohle, die Eichel und die Dorsalfläche der dritten Phalangen derselben vollständig. Ein Schwund derselben, ebensowenig der Haarfollikel war an den Präparaten nicht zu constatiren. Die Haare erschienen kurz nach ihrem Durchtreten durch die Hornschicht abgebrochen.

Eine Zelleninfiltration in das Gewebe des Coriums und in der Umgebung der Blutgefässe und der Drüsen konnte ich in Uebereinstimmung mit dem von *H. Hebra* berichteten Befunde in allen Schnitten ohne Mühe erkennen. Diese Infiltration von meist rundlichen Zellen

war bis in das Unterhautzellgewebe streckenweise vorgedrungen und stach hier von dem hellglänzenden lockeren Bindegewebe der Nachbarschaft in auffallender Weise ab.

Dieses Zelleninfiltrat dürfte vielleicht eine Aufklärung über die an manchen Körpertheilen des Patienten fühlbare Derbheit der Haut, und die narbige Verdickung der im Corium verlaufenden Bindegewebsfasern einen Aufschluss über die an einigen Stellen deutlich sichtbare Verkürzung mit consecutiver Spannung der Haut abgeben.

Aus allen diesen mit möglichster Sorgfalt ausgeführten histologischen Untersuchungen lässt sich somit durchaus nichts finden, was nur einigermassen zur Aufklärung des räthselhaften Leidens beitragen könnte; wir sehen uns daher auch hier, wie bei vielen anderen Hautkrankheiten leider in die Lage versetzt, unsere Unwissenheit über deren nachzuweisenden Quellen einzugestehen. —